

CARTAS AL DIRECTOR

Enfermedad de Steinert y estatinas

Introducción. Son muchas las causas que pueden generar un incremento de los valores séricos de la isoenzima creatinincinasa (CK). Entre ellas se puede destacar las de etiología cardíaca, de origen muscular, hipertermia maligna, hipotermia, síndrome de Reye, consumo de cocaína, alcoholismo, colecistitis aguda, fiebre de las Montañas Rocosas, hipotiroidismo, neoplasias y fármacos¹. En cuanto a los fármacos destacan las estatinas, que tienen como reacciones adversas la hepatotoxicidad y la miopatía².

Para la miopatía, el seguimiento debe ser clínico, interrogando al paciente acerca de dolores musculares y/o debilidad. Cuando aparezcan, se solicitará una determinación de CK, y si ésta presenta elevaciones de al menos 10 veces su valor de referencia, se retirará el fármaco. Supone el efecto adverso más grave (excepcionalmente, puede ocasionar rabdomiólisis y fracaso renal), pero es un acontecimiento raro^{3,4}.

Por tanto, el incremento de las cifras de CK habrá que valorarlo de manera especial si aparece en pacientes que están usando estatinas. Si tras la suspensión de la estatina el paciente sigue presentando un incremento de la CK, se tendrá que descartar enfermedades musculoesqueléticas del grupo de las polimiositis y miopatías, entre ellas la distrofia miotónica o enfermedad de Steinert.

A continuación se presenta un caso de enfermedad de Steinert diagnosticado en una paciente con dislipemia que presenta algias musculares inespecíficas y trastornos analíticos con aumentos persistentes de CK, atribuibles en un principio al tratamiento hipolipemiente.

Caso clínico. Mujer de 55 años de edad, con antecedentes familiares en la madre de diabetes mellitus tipo 2 y de miopatía familiar en un hermano. Los antecedentes patológicos personales son: dislipemia (hipercolesterolemia y hipertrigliceridemia) desde los 48 años de edad, esteatosis hepática desde los 49 años de edad y mastopatía fibroquística de grado moderado desde los 51 años de edad. No es fumadora ni consumidora de bebidas alcohólicas. Debido a que la dislipemia (colesterol, 301 mg/dl o 7,7 mmol/l; triglicéridos, 295 mg/dl o 3,34 mmol/l) no respondía ini-

cialmente con la dieta hipolipemiente, se optó al cabo de 6 meses por la administración de simvastatina a la dosis de 10 mg/24 h por vía oral. Al cabo de 24 meses consultó por la aparición de mialgias generalizadas que fueron calificadas como efecto adverso de la simvastatina, por lo que se prefirió suspender dicho medicamento y utilizar posteriormente la atorvastatina a la dosis de 10 mg/24 h por vía oral. En los seguimientos posteriores la paciente estaba asintomática y fue al cabo de 6 meses de iniciado el nuevo tratamiento cuando volvió a presentar mialgias generalizadas, por lo que se realizó una determinación analítica con colesterol de 212 mg/dl (5,4 mmol/l), triglicéridos de 291 mg/dl (3,3 mmol/l), CK de 381 U/l, AST de 66 U/l, ALT de 97 U/l, fosfatasa alcalina de 347 U/l y gamma GT de 239 U/l. Este trastorno analítico fue calificado otra vez como efecto adverso de las estatinas, por lo que se optó por cambiar este fármaco por un fibrato (bezafibrato a la dosis de 400 mg/24 h). En los seguimientos posteriores la paciente estaba libre de síntomas, pero en los controles analíticos posteriores que se realizaron a lo largo de 17 meses persistían las alteraciones de la CK, oscilando entre valores de 300-462 U/l. Y fue hace 5 meses cuando nos comentó que tenía un hermano al cual se le había diagnosticado una miopatía familiar que posteriormente se confirmó como enfermedad de Steinert. Dada la persistencia de dislipemia con colesterol de 310 mg/dl (7,9 mmol/l) y triglicéridos de 350 mg/dl (3,9 mmol/l), junto con el trastorno de las CK y los antecedentes del hermano, se optó por suspender también la administración de fibratos e indicar colestipol a la dosis de 5 g/24 h por vía oral e iniciar el estudio de miopatía familiar.

El estudio electromiográfico confirmó la existencia de una distrofia miotónica. En los últimos controles la paciente se ha mantenido asintomática. En la última analítica practicada recientemente destaca colesterol 263 mg/dl (6,7 mmol/l), triglicéridos 387 mg/dl (4,3 mmol/l), CK 250 U/l. Actualmente, se ha decidido intensificar el tratamiento hipolipemiente, siguiendo tratamiento con colestipol a 5 g/12 h.

Discusión y conclusiones. La distrofia miotónica de Steinert es la miopatía hereditaria más frecuente en el adulto. Se trata de

una enfermedad que se transmite de forma autosómica dominante. La anomalía autosómica viene determinada por un *locus* genético localizado en la región q13.3 del brazo largo del cromosoma 19. La incidencia es de 13,5 casos por cada 100.000 habitantes y la prevalencia es de 5 casos por 100.000 habitantes. Un estudio realizado en la isla de Mallorca encontró una prevalencia de 110 casos por millón de habitantes⁵.

La presentación clínica de la distrofia miotónica varía ampliamente⁶. Aun así, la forma más frecuente es la que se inicia en la tercera década de la vida, con sintomatología muscular, debilidad de los músculos elevadores del párpado, maseteros y esternocleidomastoideo, los antebrazos, las manos y los músculos pretibiales. El diagnóstico puede establecerse habitualmente basándose en los datos clínicos. La concentración sérica de CK puede ser normal o estar aumentada. El electromiograma pone de manifiesto el fenómeno miotónico mucho antes de la aparición de la sintomatología.

X. Pujol Olivares^a, M. Vilamú Talavera^b, M.T. Esquerrà Alibés^b y J. Deniel Rosanas^b

Àrea Bàsica de Salut Manlleu. Manlleu (Barcelona). España.

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria de la Unitat Docent Centre de l'Institut Català de la Salut.

^bMédico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Tutor de Atención Primaria de la Unitat Docent Centre de l'Institut Català de la Salut. Barcelona. España.

1. Wallach J. Interpretación clínica de las pruebas de laboratorio. 3ª ed. Barcelona: Masson, S.A., 1998; p. 335-66.
2. Hipercolesterolemia: protocolo de actuación. Protocolo 1999/4. FMC 1999;6 (supl 7):5-32.
3. Sáez M, Ferrándiz J. Actualización sobre estatinas. FMC 1998;5:408.
4. Hsu I, Spinler SA, Johnson NE. Comparative evaluation of the safety and efficacy of HMG-CoA reductase inhibitor monotherapy in the treatment of primary hypercholesterolemia. Ann Pharmacother 1995;29:743-59.
5. Burcet J, Cañellas F, Cavaller G, Vich M. Estudio epidemiológico de la distrofia miotónica en la isla de Mallorca. Neurología 1992;7:61-4.

6. Schneider C, Reiners K, Toyka KV. Myotonic dystrophy (DM/Curschmann-Steinert disease) and proximal myotonic myopathy (PROMM/Ricker syndrome). Myotonic muscle diseases with multisystemic manifestations. *Nervenarzt* 2001; 72:618-24.

Mortalidad transcurridos 5 años en una cohorte de ancianos de alto riesgo

Introducción. Diariamente en las consultas de atención primaria se evidencia el fenómeno del envejecimiento poblacional^{1,3,6}. Ciertas personas con el envejecimiento presentan un deterioro importante de la función física que genera una alta dependencia⁴. La OMS estableció en 1974 unos criterios que definían un perfil de anciano de alto riesgo (AAR)¹. El médico de familia necesita herramientas que identifiquen situaciones de riesgo para posteriormente intervenir de forma multidisciplinaria como forma de prevenir la dependencia y, en la medida de lo posible, la mortalidad precoz^{2,5}.

Objetivos. Estudiar la prevalencia de AAR en una cohorte de pacientes mayores de 65 años. Analizar la mortalidad de esa cohorte transcurridos 5 años. Intentar establecer relaciones entre la mortalidad y el hecho de cumplir o no criterios de AAR.

Diseño. Estudio de cohortes prospectivo.

Emplazamiento. Atención primaria. Centro de salud en una población de 40.000 habitantes. Nuestro centro cubre los servicios sanitarios correspondientes al núcleo histórico de la población. Es la zona de pasado agrícola-industrial del municipio.

Participantes. De acuerdo con la bibliografía disponible³, se estimó una prevalencia de 0,38, con un error α de 0,05 y una precisión de 0,08. Realizamos un muestreo sistemático de pacientes atendidos en el centro y mayores de 65 años. La cohorte resultante fue de 171 pacientes.

Mediciones principales. Se entrevistó a cada uno de los seleccionados y se incluyó una valoración del grado de dependencia funcional utilizando las escalas de Barthel y Lawton. Cinco años más tarde se registra

la mortalidad de la cohorte estudiada y la fecha de la defunción. Para obtener esta información se cruzaron los datos registrados en el sistema informático SIAP-Plus para la gestión de historias clínicas y el registro civil del municipio.

Se considera AAR si se cumple uno de los siguientes criterios propuestos por la OMS: ingreso hospitalario en el último mes, vivir solo, viudez en el último año, cambio de domicilio en los últimos 3 meses, edad > 80 años, dependencia funcional (Barthel < 60), demencia (registrada en la historia clínica).

Resultados. Edad media 75 años (DE \pm 6; IC del 95%, 65-95). El 67% eran varones. Cumple criterios de AAR el 57% de la cohorte (IC del 95%, 50-64). Entre los clasificados como AAR las frecuencias relativas de cada uno de los criterios de inclusión son las siguientes: mayor de 80 años (30%), vivir solo (22%), cambio de domicilio reciente (13%), demencia (12%), ingreso hospitalario reciente (9%), dependencia funcional (8%), viudez (6%). Los clasificados como AAR cumplían un único criterio en el 58% de los casos, dos en el 25% y tres en el 11%.

Transcurridos 5 años, había fallecido el 28,3% de los clasificados como AAR, frente al 15,2% de los que no cumplían criterios de AAR. Con una diferencia estadísticamente significativa ($p = 0,04$). En el análisis bivalente, las variables que más se asociaban estadísticamente con la mortalidad eran la edad ($p < 0,0001$) y el índice de Barthel < 60 ($p = 0,035$). El riesgo relativo de morir en el grupo de AAR es de 1,86 y la proporción del riesgo atribuible 0,46.

Conclusiones. Se observa una elevada prevalencia de AAR en la cohorte estudiada que afecta principalmente, en nuestro caso, a varones. Aquellos pacientes que cumplieron criterios de AAR presentaron mayor mortalidad, casi el doble (RR, 1,86), respecto a los que no cumplían criterios de AAR. El resultado en cuanto al sexo difiere de otras publicaciones y lo atribuimos a la tipología de la población atendida, donde el papel desempeñado por la mujer corresponde con el de ama de casa tradicional que visita en pocas ocasiones el centro de salud. Los médicos de familia debemos prestar mayor atención a

los determinantes de salud de tipo social: vivir solo, viudez.

O. Fariñas Balaguer, A. Ferrer Feliu y C. Prieto Villanueva

Médicos de Familia. ABS Sant Feliu de Llobregat 1. Barcelona. España.

Los resultados de este estudio únicamente han sido presentados como comunicación oral en las II Jornadas Interdisciplinares de la SAP Baix Llobregat Nord. Celebradas el 15 de junio de 2002 en Martorell.

1. OMS. Planificación y organización de los servicios geriátricos. Comité de Expertos de la OMS. Ginebra, 1974.
2. González JJ, Salgado A. Manejo del paciente anciano en atención primaria. Líneas guía. *Aten Primaria* 1992;9:218-26.
3. Cortés JJ, Méndez-Bonito E, Koutsourais R, Utrilla J, Macías J, Cesedo MA, Rozas Z. ¿Cuál es la prevalencia de ancianos de alto riesgo en atención primaria? *Aten Primaria* 1996;18:327-30.
4. Baztán JJ, González JJ, Solano JJ, Hornillos M. Atención sanitaria al anciano frágil: de la teoría a la evidencia científica. *Med Clin (Barc)* 2000;115:704-17.
5. Grupo de Trabajo de la SEMFYC. Atención al anciano. Madrid: Ediciones Eurobook S.L., 1997.
6. Llibre Blanc de les Activitats preventives per a la gent gran. Barcelona: Departament de Sanitat i Seguretat Social. Generalitat de Catalunya, 1999.

Leishmaniasis cutánea con afección visceral. A propósito de un caso

Introducción. La leishmaniasis cutánea no es una enfermedad frecuente pero, como todas las enfermedades infecciosas, hay que tenerla presente para poder llegar a diagnosticarla. Las manifestaciones clínicas dependen de la virulencia de las distintas especies, provocando una reacción inflamatoria aguda y crónica con tendencia a cicatrizar, que en raras ocasiones evoluciona a leishmaniasis cutánea y/o visceral.

Caso clínico. Paciente de 34 años de edad, sin antecedentes médicos de interés, trabajador de la construcción (2 meses previos al